

UNIVERSITÉ DE PARIS V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

Année 1975

No 148 N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

OZANEAUX Jacques

Né le 2 Juin 1947, à Luzarches (Val d'Oise).

Présentée et soutenue publiquement le

LES ANOMALIES ARTÉRIO-VEINEUSES AU COURS DES GOITRES.

Président : Mr. BRICAIRE, Professeur.

DUPUYTREN - COPY

9, Rue Dupuytren
PARIS (6^e)

1975

UNIVERSITÉ DE PARIS V - RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE COCHIN - PORT-ROYAL

Année 1975

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

OZANEUX Jacques

Né le 2 Juin 1947, à Luzarches (Val d'Oise).

Présentée et soutenue publiquement le

**LES ANOMALIES ARTÉRIO-VEINEUSES
AU COURS DES GOITRES.**

Président : Mr. BRICAIRE, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6^e)

1975



AUX MIENS

A MA FEMME

A MES AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A Monsieur le Professeur BRICAIRE

Qui m'a fait l'honneur
d'accepter la présidence
du jury de ma thèse.

Qu'il veuille bien croire
à l'expression de ma défé-
rente gratitude.

A Monsieur le Professeur Agrégé LUTON

Qui a bien voulu me
conseiller dans le choix
et l'élaboration de ce
travail.

Je le prie d'accepter
mes remerciements les
plus sincères.

AUX CHEFS DE SERVICE :

chez qui j'ai effectué
mes stages hospitaliers

- Monsieur le Docteur CAYLA
- Monsieur le Professeur JOB
- Monsieur le Professeur LAROCHE
- Monsieur le Professeur LAVERDANT
- Monsieur le Professeur MOINE
- Monsieur le Professeur PETIT

J'exprime ma profonde
reconnaissance et ma
respectueuse admiration.

- Au Docteur DEMAZURE

- Au Docteur PEYRON

- Au Docteur WERMYNCK

En témoignage de ma
gratitude.

LES ANOMALIES ARTERIO-VEINEUSES

AU COURS DES GOITRES

- L'existence de signes vasculaires au cours de l'évolution des dysthyroïdies est maintenant bien connue.

- Le retentissement vasculaire de l'hyperthyroïdie se manifeste au minimum sous forme d'un éréthisme visible et palpable des vaisseaux.

- A l'époque où on ne disposait que du métabolisme de base, l'attention a été attirée sur la valeur séméiologique du souffle perçu au niveau du pôle supérieur de la thyroïde accompagné d'un thrill.

- Souffle et thrill faisaient suspecter l'existence de fistules artério-veineuses intra-thyroïdiennes.

- A côté du goitre vasculaire de la maladie de Basedow sont venues ensuite se ranger d'autres anomalies thyroïdiennes qui présentent une séméiologie vasculaire. C'est le cas des goitres simples et de certains cancers de la glande thyroïde au niveau desquels souffle et thrill sont perçus. La preuve a été faite, grâce à l'artériographie et l'injection corrosion de la pièce opératoire, de l'existence de fistules artério-veineuses intra-thyroïdiennes.

- Les thyroïdectomies faites pour divers processus pathologiques ont été suivies, dans de rares cas, il est vrai, de manifestations vascu-

lares qui rappelaient celles des communications entre artères et veines.

- Plus récemment, l'attention a été attirée sur l'association de goitre et d'anomalies vasculaires du cou. Celles-ci ont, dans certains cas, posé de difficiles problèmes diagnostiques. Cette association s'est révélée dans trois observations: une des malades présentait une anomalie vasculaire associée à une hyperthyroïdie, et il est permis de se poser la question : Existe-t-il un lien entre hyperthyroïdie et angiome du cou ?

- Sous le terme angiome du cou, on regroupe des lésions très différentes dont l'unité se trouve dans l'embryologie du système circulatoire.

- Nous n'envisagerons pas les anomalies vasculaires des gros vaisseaux du cou qui ont fait l'objet de nombreuses publications.

- Nous nous limiterons à l'étude d'anomalies vasculaires coexistant avec un goitre.

Les fistules artério-veineuses, les anévrysmes artériels peuvent être réunis sous le titre de malformations vasculaires. Ils possèdent, d'autre part, pour certains d'entre eux, une certaine unité: il s'agit des fistules artério-veineuses et des anévrysmes congénitaux, dont l'origine est dans des anomalies des différents stades embryologiques de formation du système vasculaire.

Mais l'étiologie congénitale de ces anomalies n'est pas la seule.

LES FISTULES ARTERIO-VEINEUSES

En dehors de l'étiologie congénitale, la plus fréquente, que nous reverrons, les fistules artério-veineuses peuvent être d'origine :

- traumatique,
- spontanée acquise.

Les fistules artério-veineuses traumatiques

Il peut s'agir d'un traumatisme :

. ouvert : par plaie pénétrante d'une artère et du système veineux ;

. fermé, s'accompagnant d'une contusion artérielle et veineuse.

On en rapproche les fistules artério-veineuses chirurgicales ou iatrogéniques au cours de nombreuses interventions : sur la thyroïde, le rein, l'utérus, ou après ponction veineuse, ponction-biopsie, après angiographie.

Les fistules artério-veineuses spontanées acquises

Dues à la rupture d'un anévrysme artériel dans la veine adjacente. Ainsi peut être observée une fistule artério-veineuse splénique, rénale ou

périphérique.

Les fistules artério-veineuses congénitales

Ce sont les plus nombreuses. Leur importance a été généralement sous-estimée.

Pourtant, de nombreuses statistiques étrangères font état de leur fréquence double ou triple par rapport aux fistules artério-veineuses traumatiques. L'amélioration et la diffusion des techniques d'exploration artériographique révéleront sans doute de plus en plus des lésions de ce type jusqu'ici méconnues.

Un rappel de l'embryologie du système circulatoire s'impose pour resituer les fistules artério-veineuses dans le vaste cadre des malformations vasculaires.

EMBRYOLOGIE DU SYSTEME CIRCULATOIRE

L'embryogenèse vasculaire passe par plusieurs stades de différenciation. Pour WOOLHARD, il existe trois étapes principales :

- une première étape : plexiforme,
- une deuxième étape : réticulaire,
- enfin, l'étape tronculaire.

. L'arbre vasculaire primitif apparaît chez l'embryon comme un lacis d'espaces sanguins dans le mésenchyme primitif. Ces lacs sanguins contiennent du sang mixte et, à ce stade, on ne peut distinguer entre artère et veine.

. Lorsque l'arbre artériel se différencie, les espaces sanguins sont partiellement absorbés, regroupés, et la séparation entre artère et veine apparaît de part et d'autre d'un système capillaire : c'est le premier stade plexiforme fait d'un réseau capillaire indifférencié.

. Le stade réticulaire résulte de la coalescence et de la fusion des capillaires voisins aboutissant à la formation des vaisseaux plus larges ; il est encore impossible de leur distinguer une structure pariétale artérielle ou veineuse : seules les afférences et leurs efférences permettent de différencier les vaisseaux artériels et veineux.

. Enfin, après disparition des éléments primitifs, apparaît l'arbre vasculaire mature avec ses trois constituants : artère, veine et capillaire.

Les malformations vasculaires sont très nombreuses et posent d'emblée à qui les aborde des problèmes liés à deux facteurs :

1- l'absence de nomenclature universelle, d'où de multiples dénominations désignant la même anomalie ;

2- l'absence d'une nosologie unanimement admise conduit à différentes classifications.

Correspondant à des perturbations embryogénétiques différentes, on peut distinguer :

- des malformations angiomateuses = hamartomes avec ou sans court-circuit artério-veineux ;

- des malformations non angiomateuses, liées à une anomalie vasculaire segmentaire représentée par les anévrysmes artériels ;

- des malformations tumorales constituées essentiellement par les hémangioblastomes.

Seules, les premières retiendront notre attention.

Les hamartomes sont des "malformations congénitales d'aspect tumoral dues à un mélange anormal des éléments constitutifs normaux" (ALBRÉCHT). Ils sont souvent désignés sous le terme d'"angiome", d'"hémangiome" ou d'"angiomatose".

Les malformations angiomateuses ont fait l'objet de multiples classifications depuis VIRCHOW, en 1863. On doit, en effet, successivement, des classifications anatomo-pathologiques des angiomatoses à :

- CUSHING et BAILEY (1928),
- ROUSSY et OBERLING (1930),

- COSTA (1931),
- CORNIL et MOSINGER (1932),
- BERGSTRAND, OLIVECRONA et TÖNNIS (1936),
- TURNER et KERNOHAN (1941),
- ASENJO-VIBERALL et GERO (1957).

A- LES HAMARTOMES VASCULAIRES ou ANGIOMATOSES.

Les hamartomes sont des malformations congénitales d'aspect tumoral dues à un mélange anormal des éléments constitutifs normaux.

On envisagera successivement :

- les hamartomes capillaires,
- les angiomes :
 - . A.V. ou F.A.V. congénitales,
 - . artériels ou veineux,
- les angiomatoses complexes.

1- Les hamartomes capillaires.

a- Angiomes capillaires - Angiomes cellulaires.

Fréquents au niveau de la peau, ils peuvent siéger partout.

- Au point de vue histologique : amas capillaires groupés en lobule jamais encapsulé de structure normale.

Lorsqu'il existe une hyperplasie des cellules endothéliales avec rétrécissement des lumières vasculaires, on parle d'angiome cellulaire.

b- Télangiectasies capillaires.

Développées également au niveau et à partir des capillaires.

Macroscopiquement : aspect de zones pétéchiales disposées en grappes, en nodules ou en plages plus ou moins larges. Siègent surtout au niveau du tronc cérébral (région du pont), mais aussi dans les hémisphères cérébraux.

Microscopiquement : les télangiectasies apparaissent comme des dilatations capillaires arrondies ou ovalaires de taille inégale à paroi mince réduite à un simple endothélium reposant sur quelques fibres collagènes.

Des modifications vasculaires en périphérie des télangiectasies ont pu être notées : endartérite oblitérante, épaississement adventiciel, dilatation artérielle ou veineuse souvent interprétée comme "pédicule artério-veineux" de la malformation.

c- Angiomes caverneux ou cavernomes.

Les cavernomes sont formés par des cavités sanguines béantes limitées par une paroi fibreuse pure, mince, doublée d'un endothélium interne rappelant le système vasculaire caverneux des organes érectiles.

Macroscopiquement : malformations mûrifor-
mes, bien limitées. La taille varie d'une tête d'épingle à celle d'une prune.

Microscopiquement : les cavités vasculaires sont de formes différentes et de taille variable. Les parois sont constituées d'un endothélium aplati, doublé d'une lame conjonctive collagène. Les cavités sont accolées les unes aux autres sans interposition de tissu nerveux.

Très fréquemment, les angiomes caverneux

contiennent des thromboses.

d- Lymphangiomes.

Ils ont la même structure que les angiomes.
On distingue :

- . les lymphangiomes à petites cavités,
- . les lymphangiomes caverneux à grandes cavités.

Les angiomes capillaires, les télangiectasies, les cavernomes résulteraient de la persistance du réseau vasculaire primitif mal résorbé.

2- Les angiomes artério-veineux ou fistules artério-veineuses congénitales.

Les angiomes artério-veineux sont des malformations vasculaires produisant un court-circuit artério-veineux. Ils affectent à la fois le système artériel capillaire et veineux aboutissant à une dilatation plexiforme du lit vasculaire malformé.

Ces anomalies résultent de la persistance du lit capillaire embryonnaire à son stade plexiforme ou à son stade embryonnaire.

. Si la communication est rétablie entre un seul tronc artériel et un seul tronc veineux, on parle d'ANEVRYSME ARTERIO-VEINEUX.

. Si la communication établit un court-circuit entre plusieurs artères et plusieurs veines, on parle d'ANEVRYSME CIRSOÏDE.

a- Angiomes artério-veineux du système nerveux.

In vivo : apparaissent comme un enchevêtrement des vaisseaux turgescents pulsatiles remplis

de sang rouge vif. Les artères afférentes et les veines efférentes sont généralement très dilatées. La taille de ces malformations est très variable.

Leur localisation préférentielle est sustentorielle.

Microscopiquement : la malformation apparaît comme la juxtaposition de multiples conduits de tailles et formes très variables, dont les parois sont toujours très malformées et très mal différenciées. Elles se rapprochent tantôt du type artériel, tantôt du type veineux. L'épaisseur de la paroi est très inégale d'un point à un autre. L'intima est souvent très développée au point d'oblitérer totalement ou presque la lumière du vaisseau. La média est toujours très remaniée. Du tissu nerveux, souvent oedémateux ou siège de fibrogliose, sépare toujours les vaisseaux.

b- Au niveau des membres.

Les fistules artério-veineuses congénitales des membres et des viscères possèdent les mêmes caractères généraux. Les fistules tronculaires y sont beaucoup plus fréquentes que les fistules réticulaires.

3- Les angiomes artériels racémeux.

Sont des malformations situées en amont du réseau capillaire ne contenant que du sang artériel portant à la fois sur un tronc artériel et sur ses branches de division. La plupart des malformations décrites comme telles sont en fait des anévrysmes artério-veineux

4- Les angiomes veineux.

Sont des malformations situées en aval du réseau capillaire vrai ne contenant que du sang

veineux portant sur un tronc veineux et ses branches de division (varices, phlébectasies) ou sur plusieurs troncs veineux (angiomes racémeux veineux).

De telles anomalies seraient dues à un défaut embryologique survenu lors de la différenciation structurale veineuse.

Au point de vue histologique : parois souvent hypertrophiées. L'intima est le siège de prolifération irrégulière. La média contient des fibres musculaires anormalement réparties.

5- Les angiomatoses complexes.

Série d'affections où les malformations sont susceptibles de se combiner entre elles.

PERTURBATIONS EMBRYOLOGIQUES CORRESPONDANT AUX PRINCIPALES MALFORMATIONS VASCULAIRES NON TUMORALES

STADE EVOLUTIF	ETAT DU SYSTEME VASCULAIRE	ANOMALIES CORRESPONDANTES
Stade LACUNAIRE	Lac vasculaire	Cavernome
Stade capillaire PLEXIFORME	Réseau capillaire indifférencié	Télangiectasies Angiomes capillaires
Stade RETICULAIRE	Différenciation topographique de capillaires artériels et veineux	F.A.V. réticulaire
Stade TRONCULAIRE	Différenciation topographique des artères et des veines par coalescence des capillaires	F.A.V. tronculaire Angiome artériel et veineux

	Différenciation histologique des artères et des veines par incorporation de matériel mésenchymateux	Anévrysme artériel dysplasique ou mésenchymateux
Stade du MODELAGE	Résorption des vaisseaux embryonnaires transitoires	

B- LES ANEVRYSMES ARTERIELS DITS CONGENITAUX.

Ce sont des dilatations :

- le plus souvent sacciformes, s'implantant alors sur l'artère par l'intermédiaire d'un pédicule

- large : anévrysme sessile,

- étroit : anévrysme pédiculé ;

- plus rarement fusiformes.

Ces anévrysmes sont beaucoup plus fréquents au niveau des vaisseaux cérébraux qu'au niveau des autres artères de l'organisme.

L'examen microscopique montre d'importantes altérations pariétales :

- L'intima est toujours remaniée, souvent mal identifiable en raison de thromboses murales.

- C'est au niveau du collet que s'interrompent les éléments musculo-élastiques de la média.

- Avant son interruption, la limitante élastique interne présente des altérations à type de fragmentation et de délamination.

A la suite de FORBUS (1930), ces anévrysmes ont longtemps été considérés comme secondaires aux brèches de la média observées au niveau des bifur-

cations artérielles ; ces brèches existent en fait chez des sujets sains et sont insuffisantes, comme l'a démontré GLYNN, pour expliquer le développement d'un anévrysme sacculaire, à moins d'une anomalie associée des lames élastiques (SAHS, 1966).

En fait, il semble que l'on puisse distinguer deux grands types d'anévrysmes congénitaux correspondant à deux défauts différents de l'embryogenèse :

- Un type "mésenchymateux", en rapport avec une dysplasie pariétale, dû à l'incorporation d'un matériel mésenchymateux angioblastique défectueux au moment de la différenciation des parois artérielles, de la média en particulier. Cette anomalie se situe à la même période embryogénétique que celle qui donne lieu aux angiomes veineux racémeux et aux angiomes artériels.

- Un type vestigial, en rapport avec la persistance de vaisseaux embryonnaires transitoires mal résorbés. Il peut s'agir de simples brèches de la média siégeant à distance des bifurcations en des points expliqués par l'embryologie (DANDY, 1943).

Les anévrysmes vestigiaux, comme les autres, peuvent ne se manifester que tardivement, à la faveur d'une H.T.A., du vieillissement de lésions athéromateuses surajoutées.

La part des anévrysmes artériels congénitaux est minime. En effet, par ordre de fréquence décroissante, ils n'arrivent qu'au cinquième rang derrière les anévrysmes artériels, artério-scléreux, syphilitiques, traumatiques et bactériens. Une statistique de CORMIER et BENHAMOU donne une idée des fréquences respectives des différentes étiologies. Cette enquête porte sur 500 cas et montre :

- ARTÉRIOSCLEROSE ,.....	220
- TRAUMATISME	94
- CONGENITAUX	10
- INFECTIEUX	10
- SYPHILITIQUES	147
- P.A.N.	3
- POST-STENOTIQUES	9

= L'artériosclérose.

La principale lésion : rupture des fibres élastiques affaiblissant la paroi artérielle. Il y a de plus altérations des vasa-vasorum et ulcérations athéromateuses. Ces lésions, associées aux foyers de fibrose, aux foyers cicatriciels de la paroi artérielle avec ou sans dépôts lipidiques, aboutissent à des zones non élastiques et non contractiles. A ce niveau, la pression intra-luminale entraîne une dilatation.

= La syphilis.

Le développement d'un anévrysme syphilitique dépend essentiellement de deux facteurs :

- une destruction active de tous les éléments de la paroi artérielle à un degré qui excède les possibilités de réparation par prolifération du tissu fibreux.

- une atteinte des vasa-vasorum : celle-ci, par l'anoxie qu'elle entraîne, serait la lésion fondamentale d'où résulterait l'artérite.

Ces deux lésions expliquent la déficience pariétale qui permet l'apparition de l'ectasie sous

l'influence de la pression intra-luminale.

= Anévrysmes bactériens.

Il en existe trois variétés :

- Anévrysme de type érosif : d'origine extra-vasculaire, où l'infection causale s'étend au vaisseau à partir d'un processus extra-pariétal contigu ou de voisinage.

- Anévrysmes infectieux : survenant en l'absence de foyer juxta-vasculaire ou endocarditique au cours des états septicémiques.

- Anévrysmes des endocardites bactériennes : se voient surtout au cours des endocardites subaiguës type Osler, plutôt qu'au cours des endocardites aiguës, et ceci quel que soit le type de l'atteinte cardiaque antérieure et quel que soit le germe en cause.

Plusieurs théories ont été proposées pour expliquer l'apparition de ces anévrysmes :

- Certains sont directement liés au processus endocardique et à son extension.

- D'autres fois, l'ectasie succède à la formation d'un foyer septique au niveau de la paroi artérielle, lui-même secondaire à une embolie septique détruisant l'intima à son contact.

- Il peut s'agir d'une simple greffe embolique bactérienne se fixant sur l'intima, soit à la faveur d'une anomalie congénitale, soit au niveau d'une plaque d'athérome.

De nombreuses affections inflammatoires (P. A.N.) peuvent se compliquer d'anévrysmes généralement multiples.

= Les anévrysmes post-sténotiques.

Deux facteurs peuvent, à des degrés divers, expliquer qu'au-delà d'une sténose se développe un anévrysme :

- un facteur local, qui prédisposerait aux lésions de la média : athérome, malformation congénitale, contusion chronique, coudure.

- un facteur mécanique circulatoire :

- . action directe du courant circulatoire sur une zone bien limitée de la paroi artérielle ;

- . action indirecte liée aux phénomènes de turbulence.

Dans certains cas, la sténose est cryptogénétique. Mais un anévrysme peut se voir dans des circonstances étiologiques précises :

- à la suite d'une compression ;
- à la suite d'une contusion artérielle chronique ;
- au cours des artérites athéromateuses.

= Les anévrysmes traumatiques.

Ils peuvent être le fait :

- d'une contusion artérielle chronique ;
- d'une rupture ou plaie artérielle incomplète ayant respecté l'intima qui fait hernie à travers la brèche pariétale ;
- de l'organisation d'un hématome.

= La mésartérite giganto-cellulaire,
par les lésions de fibrose cicatricielle, peut se compliquer d'anévrysme.

SEMEIOLOGIE GENERALE DES ANEVRYSMES ARTERIELS ET FISTULES ARTERIO-VEINEUSES

- Les anévrysmes artériels.

1)- Les signes fonctionnels sont ceux qui amènent le sujet à consulter :

- paresthésies, douleur,
- gêne.

Tous les signes ont pour caractère d'être unilatéraux.

2)- A l'examen, on découvre :

- parfois, une tuméfaction déformant les téguments en cas d'anévrysmes superficiels ;
- la palpation découvre une tumeur: ovoïde à limites imprécises, mobile transversalement, de consistance rénitente.

Deux signes sont essentiels :

- cette tumeur est battante, synchrone au pouls ;
- expansive : c'est son caractère essentiel.

Les doigts médians de la main qui palpe, posés à plat sur la tumeur, sont écartés à chaque systole.

- L'auscultation perçoit un souffle : intermittent, systolique, se propageant peu.

- La compression en amont fait disparaître tous ces signes, la compression en aval les exagérant.

- L'artériographie renseigne sur l'anévrysme. Elle indique :

. Son siège vis-à-vis du tronc princi-

pal.

. Sa forme : - fusiforme avec deux orifices ;
- sacciforme avec un orifice unique.

. Son volume :

Elle renseigne sur la valeur artérielle.

- Tronc principal : sa perméabilité, l'état des parois irrégulières semées de plaques d'athérome ou au contraire souples, normales.

- La circulation collatérale : le développement d'une circulation de suppléance ; la vitesse de retour dans le système veineux.

Parfois, l'artériographie permet de suspecter une complication, fissuration par exemple.

= Les fistules artério-veineuses.

- Sont découvertes chez un patient se plaignant de :

. bruits bizarres intra-crâniens, entraînant l'insomnie, par exemple ;

. grosses veines inesthétiques, battantes ;

. troubles trophiques ;

. plus rarement à l'occasion de dyspnée, de tachycardie, d'oedème des membres inférieurs signifiant une décompensation cardiaque.

- La palpation permet de découvrir une tuméfaction parfois ou un empâtement mou, diffus, parfois battant, mais non expansif.

Le signe capital : THRILL : sensation tactile de frémissement vibratoire continu à renforcement systolique.

- L'auscultation découvre le deuxième signe majeur : souffle continu systolo-diastolique, disparaissant parfois lors de la compression digitale des vaisseaux artériels d'amont.

- Les examens complémentaires :

. Le phonocardiogramme : démontre le caractère systolique et diastolique du souffle et sa grande intensité.

. La manométrie permet de constater :

- une augmentation globale de la tension veineuse ;

- une morphologie de la courbe de type artériel avec accident systolique.

. La mesure de la saturation en oxygène du sang veineux.

Il faut interpréter avec beaucoup de soin les résultats; en effet, on peut trouver, chez des sujets parfaitement normaux, des chiffres très élevés.

. Mais c'est surtout la radiographie qui présente le plus d'intérêt. Elle permet un bilan diagnostique, topographique et fonctionnel des fistules artério-veineuses.

- La radiographie simple comprend :

+ un cliché thoracique permettant de dépister un éventuel retentissement cardio-vasculaire et de mettre en évidence une surcharge vasculaire du parenchyme pulmonaire et une silhouette cardiaque augmentée de volume.

+ l'angiographie : c'est le temps capital du diagnostic. Elle précise le diagnostic de la lésion, fait apprécier l'importance du court-circuit, son siège, sa direction ; elle permet parfois la découverte de pédicules multiples dont la méconnaissance entraîne un risque d'échec ou de complication de l'intervention. Elle apprécie la valeur de la circulation collatérale.

LES FISTULES ARTERIO-VEINEUSES INTRA-THYROÏDIENNES AU COURS DU GOITRE

a)- De la maladie de Basedow.

Dès les premières descriptions de l'hyperthyroïdie, mention est faite des modifications vasculaires visibles ou audibles dans la région cervicale.

- STOCKES les note en 1869.

- KOCHER affirme le caractère vasculaire du goitre de la maladie de Basedow.

- Marcel LABBE et Gilbert DREYFUS signalent la fréquence de ces souffles.

- Mais c'est Camille LIAN qui, dans une série de travaux allant de 1919 à 1939, s'attache à individualiser le souffle continu du pôle supérieur qui porte son nom.

- DUMERY, en 1931, consacre sa thèse au souffle continu thyroïdien supérieur.

= Analyse séméiologique du souffle continu du pôle supérieur :

"Souffle d'une seule tenue donnant l'impression d'un souffle circulaire rappelant le ronflement continu d'une toupie qui tourne à grande vitesse". (LIAN).

= Il s'agit d'un souffle systolo-diastolique

à renforcement systolique :

- . rude ou musical pendant la systole ;
- . doux au contraire pendant la diastole ;
- . variable d'un jour à l'autre ;
- . siégeant au niveau du pédicule vasculaire thyroïdien supérieur où il est maximum ;
- . s'accompagnant d'un thrill quand il est intense.

Diagnostic différentiel :

- La seule cause d'erreur : le souffle continu d'un anévrysme artériovoineux carotido-jugulaire. Mais dans ce cas, on a la notion d'un traumatisme important dont on voit la cicatrice. L'origine congénitale étant exceptionnelle.

- Les souffles continus périthyroïdiens, surtout dans la région cervicale basse et sus-claviculaire . Il n'y a pas de renforcement systolique.

- Les souffles artériels carotidiens : uniquement systoliques, brefs, rudes, râpeux. Souvent cliniquement, il est difficile de dissocier, lorsqu'ils coexistent, les signes carotidiens purs et les souffles polaires supérieurs de LIAN.

= RAVAUULT précise les caractères phonocardiographiques de ces différents souffles et enrichit la description séméiologique du souffle de LIAN : l'enregistrement phonocardiographique confirme le caractère continu, la régularité de ses vibrations.

Trait caractéristique : il ne s'enregistre pratiquement que sur la bande des hautes fréquences.

= Pour LIAN, le souffle continu thyroïdien supérieur est caractéristique de la maladie de Basedow.

= ROJAS de TUCUMAN, en Argentine, observe néanmoins quelques rares cas de goitres simples avec un souffle continu.

= Ce souffle continu n'existe qu'environ dans 20 p. 100 des goitres exophtalmiques. Sa découverte doit inciter à tout mettre en oeuvre pour rechercher un goitre de Basedow (LIAN).

= Théorie pathogénique du souffle de LIAN :

- LIAN suggère deux hypothèses :

. Le goitre est le siège d'une vaso-dilatation active et le sang artériolaire passe vite et à plein canal dans les veinules. Le corps thyroïde est en somme une sorte de vaste anévrysme artério-veineux.

. Ou bien une grosse veine est un peu comprimée par le goitre.

- Actuellement, tous les auteurs sont tombés d'accord sur le mécanisme pathogénique de ce signe: une intense dilatation du lit capillaire qui crée en quelque sorte de multiples petites fistules artério-veineuses par capillaires dilatés.

- Viennent à l'appui des idées émises par LIAN ;

. les constatations opératoires de WELTI : "Dans les plans musculaires et cutanés, les veines sont nombreuses et volumineuses ; lors de leur section, le sang s'échappe en jets rythmés comme d'une artère".

. les constatations plus modernes des radiologues :

+ BOBBIO, BEZZI, ZANELLA et ROSSI, en Italie,

+ DJINDJIAN, en France,

qui décrivent des images angiographiques au cours de la maladie de Basedow, faites :

- d'une augmentation du calibre des troncs artériels
- d'un réseau thyroïdien dense au temps capillaire;
- des veines volumineuses.

Du point de vue dynamique, la grande brièveté du temps artériel au profit du temps capillaire, le retour veineux précocé, la grande vitesse circulatoire.

Tous ces aspects faisant penser qu'il existe dans la thyroïde basedowienne des anastomoses artério-veineuses rendant compte de ces aspects hémodynamiques.

Les travaux de MODELL, en 1937, mettent en évidence, dans la thyroïde normale, de multiples anastomoses artério-veineuses. Sous certaines influences hormonales notamment, ces shunts s'ouvrent et restent ouverts en permanence, donnant au goitre des signes vasculaires.

b)- Goitre parenchymateux.

C'est le type des goitres se développant chez les Nord-Africains transplantés, étudié en 1952 par BERGER et GUINET.

Dans cette forme de goitre uniforme, ferme, de volume modéré, d'installation récente et de constitution rapide, le caractère vasculaire s'extériorise à l'auscultation par un souffle continu audible sur l'ensemble de la glande avec parfois un thrill à la palpation.

c)- Dans le goitre simple.

La perception d'un souffle continu doit faire rechercher un goitre de Basedow.

Néanmoins, les Anglo-saxons admettent qu'on peut le rencontrer, rarement, il est vrai, au cours de glande thyroïde non toxique.

Les premières observations sont dues à NGUYEN-HUU qui, dès 1956, s'intéresse au problème des fistules artério-veineuses intra-thyroïdiennes.

- La première observation concerne une femme qui présente un gros goitre unilatéral droit au niveau duquel on perçoit en permanence et dans toutes les positions :

- . un thrill,
- . un souffle à renforcement systolique.

L'examen est négatif ; en particulier, on ne note ni exophtalmie, ni tremblement et un pouls plutôt lent.

Des communications artério-veineuses suspectées cliniquement sont confirmées par l'artériographie, puisque l'injection de l'artère a provoqué l'injection simultanée de la veine.

L'injection de substances plastiques colorées dans les vaisseaux, qui permet une étude approfondie des fistules artério-veineuses, confirme, elle aussi, l'existence de multiples anévrysmes artério-veineux dans cette tumeur thyroïdienne.

- En 1962, les mêmes auteurs saïgonnais publient trois nouveaux cas, démontrant ainsi l'existence d'une variété particulière de goitre vasculaire avec fistules artério-veineuses multiples congénitales.

. Le premier concerne une malade âgée de 40 ans, porteuse d'un goitre. A l'examen, on découvre, au niveau de la face interne de ce goitre :

- un thrill,
- un souffle.

LE CAST révèle la présence de deux réseaux angiomateux superficiels, alimentés par les branches directes de l'artère thyroïdienne supérieure et drainés par les branches d'une veine monstrueuse.

. La seconde observation : Il s'agit d'une malade âgée de 23 ans, porteuse depuis six ans d'un goitre. Il n'existe aucun signe de la série basedowienne. L'examen révèle l'existence d'un souffle très intense au foyer thyroïdien supérieur.

L'artériographie montre une artère thyroïdienne supérieure énorme, un réseau veineux de surface dilaté, variqueux ; il existe un retour veineux précoce, signant la présence de fistule artério-veineuse à l'intérieur du goitre.

. La troisième observation concerne une fille de 14 ans, porteuse de multiples tumeurs angiomateuses et d'un anévrysme circoïde du cuir chevelu. Cette enfant est examinée à l'occasion d'une augmentation du volume de la glande thyroïde. Il n'existe aucun signe de la série basedowienne.

L'examen révèle des signes de fistule artério-veineuse décelable sur le pédicule thyroïdien supérieur.

. La dernière observation : observation n° 11 de la Thèse de VILLAUD :

Il s'agit d'une femme âgée de 54 ans, qui a subi deux interventions pour goitre sur le lobe droit de sa thyroïde. Ces interventions ont respectivement eu lieu 30 et 20 ans avant la découverte, en 1965 :

- d'un thrill sus-claviculaire interne gauche ;
- d'un souffle continu systolo-diastolique.

L'artériographie montre une fistule artério-veineuse intra-thyroïdienne sur lobe restant gauche.

d)- Au cours du cancer thyroïdien.

= En 1970, DAMASCELLI publie le cas d'une femme âgée de 33 ans, hospitalisée pour défaillance cardiaque.

L'examen met en évidence les signes d'un anévrysme artério-veineux siégeant au sein d'une tumeur thyroïdienne. Il s'agissait d'un cancer médullaire de la thyroïde.

L'artériographie montre un important shunt artério-veineux avec une circulation pathologique au niveau du cou et de la fosse sus-claviculaire gauche.

= En 1971, GUINET attire l'attention sur une malade porteuse d'un volumineux goitre lobaire gauche ayant une symptomatologie vasculaire importante.

- Thrill au pôle supérieur,
- Souffle systolo-diastolique.

Les examens complémentaires confirment l'euthyroïdie.

L'enregistrement phonocardiographique précise les caractères du souffle qui sont en règle observés, soit dans les hyperthyroïdies, soit dans les communications artério-veineuses de tout type, mais non dans les compressions vasculaires simples.

L'artériographie met en évidence une fistule artério-veineuse alimentée surtout par la thyroïde supérieure gauche.

La pièce de corrosion montre l'existence de larges communications artério-veineuses centro-lobaires entre artère thyroïdienne supérieure et de gros troncs veineux à direction descendante.

L'anatomie pathologique conclut à un carcinome trabéculo-vésiculaire.

LES FISTULES ARTERIO-VEINEUSES APRES THYROIDECTOMIE

Ces lésions sont rares, compte tenu du grand nombre de thyroïdectomies réalisées.

Seuls, onze cas ont été publiés dans la littérature.

. Les Anglo-saxons se sont intéressés les premiers à cette complication ; ils ont publié 6 cas.

. Dans la littérature française, on retrouve 4 cas plus récents.

. On ne relève qu'un cas dans les publications allemandes.

Dans dix des onze cas, il s'agit de fistules artério-veineuses développées au niveau du pédicule thyroïdien supérieur. Dans un cas seulement, la fistule siégeait sur le pédicule thyroïdien inférieur.

= En 1914, DOWNES s'intéresse le premier à la question.

La fistule artério-veineuse est apparue au niveau du pédicule thyroïdien supérieur 7 ans après la thyroïdectomie pour goitre exophtalmique. Six mois après l'intervention, la malade notait un battement au niveau de son cou.

= En 1929, MORA découvre une fistule artério-veineuse cinq ans après une lobectomie gauche. La

lobectomie droite avait été faite dix ans plus tôt, pour goitre nodulaire.

Quelques jours après l'intervention, le malade découvrait des signes insolites.

= En 1932, SELMAN et FREEDLANDER sont amenés à découvrir une fistule artério-veineuse thyroïdienne supérieure à l'occasion d'accident de décompensation cardiaque. La malade, âgée de 29 ans, avait subi quatre ans plus tôt une thyroïdectomie pour Basedow.

= En 1935, RANSOHOFF diagnostique, chez une femme, une fistule artério-veineuse. Les signes sont apparus six mois après l'intervention sur sa thyroïde. La malade ne consultera que treize ans plus tard.

Ces quatre femmes thyroïdectomisées se plaignaient de :

- bruits dans le cou,
- tuméfaction locale.

Dans aucun de ces quatre cas, on ne connaît le protocole opératoire.

Les cas suivants sont plus récents.

= En 1959, FRENCH : il s'agit d'un homme âgé de 38 ans, qui, un an après l'ablation de sa thyroïde pour thyrotoxicose, se plaint de la même symptomatologie (bruit dans le cou, frémissement), un mois après son opération. Le compte rendu opératoire précise que le chirurgien avait eu des difficultés pour assurer son hémostase.

= En 1961, BEATTIE : il s'agit d'un homme de 25 ans, thyroïdectomisé pour thyrotoxicose primaire. L'anomalie vasculaire est découverte 19 mois après l'intervention.

= En 1962 : VOLLMAR publie, dans la littérature allemande, le seul cas de fistule artério-veineuse post-thyroïdectomie.

Cette fois, la fistule siège au niveau des vaisseaux thyroïdiens inférieurs.

Les cas publiés par les Français sont encore plus récents :

= En 1965, SEROR : découverte d'une tumeur latéro-cervicale droite légèrement battante, neuf mois après thyroïdectomie subtotale bilatérale, chez une femme de 65 ans, porteuse d'un goitre parenchymateux. L'artériographie confirme la fistule artério-veineuse.

= En 1967, PEYCELON : trois mois après thyroïdectomie subtotale pour goitre banal. La fistule artério-veineuse est découverte par le médecin assurant la visite de reprise du travail.

= La même année, MOUCHET cite le cas d'une fistule artério-veineuse apparue au niveau du pédicule thyroïdien supérieur droit, à la suite d'une thyroïdectomie pour maladie de Basedow.

= Enfin, BLONDEAU publie le cas d'une fistule artério-veineuse apparue chez une femme de 19 ans, après l'ablation du lobe gauche de la thyroïde.

L'étude de ces onze cas permet de remarquer :

- qu'il s'agissait d'une femme dans les deux tiers des cas.

- que l'âge des malades varie de 23 à 65 ans.

- que, dans la moitié des cas, la fistule

artério-veineuse apparaît à la suite d'une thyroïdectomie pour maladie de Basedow.

- les délais d'apparition de la fistule artério-veineuse sont très variables. Le délai le plus court concerne la malade de FRENCH, qui est réadmise 36 jours après son opération pour bruits bizarres dans le cou. Le délai le plus long concerne la malade de RANSOHOFF, qui ne consulte que 13 ans après son opération ; en fait, les premiers signes de fistule sont apparus six mois après l'opération sur la thyroïde.

- Le délai moyen est de 2 ans.

- Manifestement, il s'agit de fistules artério-veineuses post-opératoires conséquences directes de l'acte opératoire.

R. LERICHE, dans sa monographie sur les anévrysmes artério-veineux, ne signale pas de fistule artério-veineuse post-opératoire créée et développée au niveau du pédicule vasculaire lié en cours d'intervention.

L'artériographie permet une meilleure connaissance de ces accidents et la vulgarisation de cet examen en montrera une plus grande fréquence.

Les fistules artério-veineuses thyroïdiennes supérieures sont rares. Leur rareté s'oppose à la plus grande fréquence des communications intéressant les autres branches de la carotide externe, qu'elles soient congénitales ou athéromateuses.

Par contre, les fistules artério-veineuses thyroïdiennes supérieures sont plus nombreuses que celles du pédicule thyroïdien inférieur. A ce niveau, on observe surtout des anévrysmes artériels de nature athéromateuse.

Dans cette série :

- 10 cas intéressaient le pédicule thyroïdien supérieur,
- 1 cas seulement le pédicule inférieur.

La différence de fréquence ne semble pas résider dans le processus pathologique à enlever.

= Pour VOLLMAR, l'explication est purement anatomique : les deux paquets vasculaires thyroïdiens ont une constitution différente au pôle supérieur et inférieur.

Les études de la vascularisation artérielle de BRAINE et FUNCK-BRENTANO; celles plus récentes de CHEVREL sur le drainage veineux permettent de préciser quelques points, notamment au niveau du pédicule thyroïdien supérieur, artère et veine cheminant normalement accolées l'une à l'autre.

= Pour SEROR, l'explication anatomique n'est pas suffisante et il attribue la plus grande fréquence des fistules à la difficulté d'atteindre le pédicule supérieur.

= Pour FRENCH, il s'agirait d'une plaie artério-veineuse directe par transfixion à l'aiguille du pédicule thyroïdien supérieur.

= PEYCELON partage l'opinion de FRENCH et incrimine l'aiguille de Reverdin perforant artère et veine.

= SEROR précise qu'il s'agit plutôt d'une hémostasie insuffisante et d'une ligature artérielle difficile, plutôt qu'une plaie veineuse.

= Pour WELTI, les fistules artério-veineuses sont la conséquence de difficulté de ligature du pédicule thyroïdien supérieur, en rapport avec une luxation incomplète du pôle supérieur de la thyroïde.

Cette dernière opinion est confirmée par le compte rendu opératoire de MOUCHET, qui signale la nécessité de reprendre l'hémostase du pédicule thyroïdien supérieur, la première ligature ayant glissé. Mais, dans ce cas, il n'y a pas eu de ligature transfixiante.

GOITRES ET MALFORMATIONS VASCULAIRES CERVICALES

L'existence de fistule artério-veineuse cervicale est une rareté. La plupart des observations publiées sont d'origine traumatique.

Les fistules artério-veineuses cervicales d'origine congénitale sont l'exception. Nous avons vu que les fistules carotido-jugulaires pouvaient poser un problème de diagnostic avec le souffle du pôle supérieur de Lian.

L'attention a été attirée, depuis quelques années, sur l'existence à titre exceptionnel d'anomalie vasculaire contemporaine de goitre.

Les observations sont au nombre de trois et concernaient uniquement des femmes .

Il s'agissait, dans un cas, d'un volumineux angiome veineux de la base du cou.

Dans l'autre cas, d'un anévrysme cirsoïde du front.

Le troisième comportait un anévrysme de l'aorte.

PREMIERE OBSERVATION

- RESUME : Malade âgée de 43 ans, présentant un goitre, un volumineux angiome cervical s'accompagnant de crises comitiales brèves.

- OBSERVATION :

Madame DE PIN..., âgée de 43 ans, entre dans le service du Professeur BRICAIRE pour un goitre cervical s'accompagnant de crises comitiales brèves depuis plusieurs années.

. Antécédents :

- Familiaux ; pas de terrain familial goitreux.

- Personnels :

+ Médicaux : pleurésie à 17 mois.

+ Chirurgicaux : appendicectomie.

+ Gynéco-obstétricaux :

- Premières règles à 14 ans.

- 10 enfants.

- Grossesses normales jusqu'à la 8me.

- Ensuite, oedème des membres inférieurs, HTA en fin de grossesse. La tension revient à la normale après l'accouchement.

. Histoire de la maladie :

- Son goitre débute dès l'enfance.

- Il présente des poussées au moment des grossesses.

- A l'entrée dans le service, l'état général est bon.

- La vitesse de sédimentation est à 16-40 ; il n'y a ni sucre ni albumine dans les urines.

- A l'examen, le pouls est à 68, la ten-

sion artérielle à 14-9.

- Il n'existe pas : de tremblement,
de signes oculaires.

- Cliniquement, le goitre est mobile à la déglutition et prédomine à gauche où l'on perçoit un nodule latéro-trachéal gauche.

- La radiographie standard confirme la prédominance à gauche du goitre et précise son caractère calcifié.

= Les examens de laboratoire :

- . Cholestérol = 2,80 g/l.

- . Dosage de la T_4 : 5 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$ (Normale = 5-6 $\mu\text{g}/100$).

- . Index de thyroxine libre = 4 (normal = 4-8).

- . Réflexogramme achilléen = 340 ms (Normale = 260-380 ms).

- . Titre d'anticorps antithyroïdiens peu élevé.

- . La scintigraphie thyroïdienne (Service des Isotopes de l'Hôpital Cochin) montre un goitre avec amputation de la totalité du lobe gauche .

. A l'entrée dans le service :

- La malade pèse 49 kg pour 1,63 m.

- Elle présente une soif importante, des palpitations.

- Mais pas de tremblement ni de diarrhée.

- Sur le plan oculaire : pas d'exophtalmie, pas d'asynergie oculo-palpébrale.

- Le corps thyroïde est à peine palpable.

- Par contre, il existe un petit nodule à la base du lobe droit, au niveau duquel on perçoit un thrill. L'auscultation met en évidence un souffle continu systolo-diastolique, musical, 3 cm.

au-dessous de l'extrémité interne de la clavicule droite. Tous ces signes disparaissent par compression en amont.

Au total : il existe un anévrysme artério-veineux de la base droite du cou.

D'autre part, l'examen met en évidence un énorme angiome médian fronto-temporo-pariétal.

. Celui-ci serait apparu le jour de l'accouchement du premier fils, en 1958.

. A augmenté de volume au cours de la seconde grossesse.

. Il existe des taches angiomateuses de la face.

. Les examens ORL, ophtalmo n'ont pas mis en évidence d'autres anomalies vasculaires. On ne retrouve aucun saignement.

- L'angiome du cuir chevelu est le siège d'un souffle continu, rude, râpeux, intense.

. Cliniquement (Pr. BLONDEAU) : l'angiome est alimenté par plusieurs artères, avec une grosse veine frontale efférente.

. L'artériographie par cathétérisation de la carotide externe droite (Dr. ECOIFFIER - Hôpital Broussais) montre :

- une très grosse artère superficielle temporale débouchant dans un gros paquet anévrysmal cirsoïde ;

- en outre, il existe de petites branches plus postérieures ;

- cet anévrysme cirsoïde se draine :

+ d'une part, par des veines temporales superficielles droite et gauche qui vont s'aboucher dans les jugulaires externes ;

+ d'autre part, par une énorme veine frontale médiane qui se draine à la racine du nez.

dans les veines rétro-oculaires.

- Il n'y a pas de formation artérielle intra-crânienne.

- De profil : les artères droites issues de la carotide externe alimentent l'anévrysme d'un seul gros tronc commun. Mais il doit y avoir des anastomoses artérielles qui vont rejoindre le réseau vertébral.

- L'angiome cervical :

- . est présent depuis l'âge de 17 mois ;
- . il grossit au moment de la puberté ;
- . présente des poussées évolutives au moment de chaque grossesse.

Cliniquement, il s'agit d'un volumineux angiome cervical avec varicosités apparentes :

- siégeant dans le creux sus-sternal ;
- donne un aspect proconsulaire du cou ;
- remonte dans la région rétro-auriculaire droite ;
- de consistance molle, il se laisse vider par la pression douce et se remplit assez rapidement ;
- il est battant et expansif ;
- on ne perçoit aucun souffle à son niveau.

. Le taux des plaquettes est normal et la coagulation globale ne présente pas d'anomalie.

. L'artériographie étudiant les gros vaisseaux du cou (Dr. ECOIFFIER), montre :

- des parois un peu irrégulières au niveau de la carotide et de la jugulaire, surtout à gauche ;
- le goitre refoule la carotide et la jugulaire surtout à gauche ;

- l'angiome cervical n'est pas opacifié par les troncs profonds.

- Le Professeur BLONDEAU évoque un avé-
vryisme de type veineux sans aucun signe clinique
d'activité de type artério-veineux et d'ailleurs
non injecté au temps artériel de l'anévryisme.

- Les examens complémentaires montrent
l'absence de localisation de la maladie angioma-
teuse. En particulier, il n'y a pas d'angiome
intra-crânien.

- D'autre part, en situation paratrachéa-
le gauche, on palpe une masse expansive, battante
avec souffle, sans thrill, faisant porter le diag-
nostic d'anévryisme carotidien gauche.

- Les pertes de connaissance type "petit
mal" sont favorisées par les changements de posi-
tion et non directement provoquées par la palpa-
tion. Lors d'un malaise, on a constaté qu'il n'y
avait pas de bradycardie, pas de signe de locali-
sation post-déficitaire.

- L'électro-encéphalogramme est normal.

- Le fond d'oeil ne montre aucune anomalie.

- La gamma-angiographie isotopique :
Dr. COMET (Cochin) :

- . Isotope utilisé = 99 Tc
- . Dose injectée : 15 mCi
- . Zone d'injection : pli du coude
- . Position : décubitus dorsal.

Cet examen montre l'absence de lésion
intra-crânienne de type angiomateux.

COMMENTAIRE DE L'OBSERVATION N° 1

Cette malade était essentiellement hospitalisée pour des pertes de connaissance.

Son goitre et son angiome cervical, en dehors de son aspect inesthétique, ne dérangent nullement la malade.

La première idée venant à l'esprit était une malformation vasculaire réalisant un shunt gauche-droit expliquant ces malaises. Cliniquement, la lésion ne présentait aucun signe de communication artério-veineuse.

La seconde idée : ces pertes de connaissance pouvaient être mises sur le compte d'un angiome intracrânien.

L'électro-encéphalogramme était normal. Le fond d'oeil ne montrait pas de diffusion de la maladie angiomateuse, mais surtout la scintigraphie cérébrale et la gamma-angiographie étaient normales.

On ne peut rejeter la responsabilité d'un petit angiome frontal dans les malaises, celui-ci ne pouvant être mis en évidence par les moyens d'opacification actuels.

La dernière hypothèse était celle d'un réflexe vasovagal par irritabilité glomique.

Au point de vue vasculaire :

L'angiome est très ancien, puisqu'on l'a noté au cours de la première hospitalisation de la malade, à l'âge de 17 mois.

Comme il est classique, il subit des poussées lors de la puberté et de chaque grossesse. Ces poussées sont contemporaines de celles du goitre.

Tous les examens rejettent l'existence d'autres angiomes, en particulier au niveau cérébral.

Au total : cet angiome très ancien, mais qui s'est majoré, semble être une varice favorisée par la compression liée au goitre, comme en témoignent les poussées évolutives contemporaines du goitre et de l'angiome.

°
° °

DEUXIEME OBSERVATION

- RESUME : Malade âgée de 33 ans, hospitalisée pour :

- . Maladie de Basedow,
- . Volumineux anévrysme cirsoïde du cuir chevelu.

- ANTECEDENTS :

- Familiaux : On ne retrouve ni angiomatose familiale, ni hérédité goitreuse.

. Le père est bien portant, âgé de 69 ans.

. La mère est décédée d'une tuberculose pulmonaire.

- Personnels :

. Médicaux ; rien jusqu'en 1959. Pas de diabète.

. Chirurgicaux : néant.

. Gynéco-obstétricaux : premières règles à l'âge de 12 ans, irrégulières. Deux gros-

sesses en 1958 et 1967 : deux fils.

- HISTOIRE DE LA MALADIE :

La maladie commence à Reims en 1959, à la suite d'un stress. Madame LOU... présentait :

- . un amaigrissement rapide de 6 kg,
- . un tremblement des mains,
- . une grande nervosité,
- . une discrète exophtalmie,
- . un coeur rapide,
- . pas de goitre.

Les examens isotopiques confirmaient le diagnostic de maladie de Basedow, avec toutefois discordance d'un réflexogramme achilléen normal.

Il est impossible de préciser le traitement alors prescrit.

A la suite d'arrêt de traitement, on note des récidives en 1961, 1965, 1967, à la suite de la naissance du deuxième fils.

. En Septembre 1968, un nouveau bilan est fait (CHU de Reims) :

- le métabolisme de base est augmenté de 69 %,
- la fixation à la 6me heure est de 90%,
- la thyroïde est augmentée de volume à la scintigraphie.

La malade est mise au Lugol, P.T.V. et au Frénantol.

. En Octobre 1968 : une poussée d'insuffisance cardiaque nécessite la mise au repos strict pendant 3 mois 1/2, avec régime sans sel, traitement digitalo-diurétique.

En l'absence d'amélioration clinique, la malade est hospitalisée dans le Service du Profes-

sour BRICAIRE.

- AU TOTAL : Chez cette femme ayant présenté une maladie de Basedow à rechute, se posait le problème d'une insuffisance cardiaque brutale, apparue l'année précédente. Il persistait une tachycardie. Le problème était difficile, car la maladie a évolué sans goitre et avec des signes oculaires discutables.

En l'absence : d'une valvulite,
d'une malformation cardiaque,
on pouvait retenir comme étiologie possible :

- la maladie de Basedow : mais absence d'arythmie ;
- le volumineux anévrysme cirsoïde ;
- l'anévrysme artério-veineux de la base du cou. En fait, celui-ci ne semblait pas avoir une grande responsabilité dans les troubles présentés par la malade.

L'intervention sur l'anévrysme cirsoïde amène une amélioration des troubles ; par contre, il persiste une discrète tachycardie.

La malade est alors opérée de sa thyroïde : elle subit une thyroïdectomie subtotale bilatérale (Professeur BLONDEAU).

L'examen anatomo-pathologique (TOURNEUR) montre qu'il s'agit d'une hyperplasie fonctionnelle diffuse typique de maladie de Basedow en déplétion colloïde.

COMMENTAIRE DE L'OBSERVATION N° 2

La malade a présenté, en 1959, une poussée typique de maladie de Basedow.

Après de nombreuses rechutes en rapport avec l'arrêt du traitement, elle présente une poussée d'insuffisance cardiaque, pour laquelle on retient essentiellement deux étiologies :

- la maladie de Basedow,
- l'anévrysme cirsoïde du cou.

Il semble que ces deux étiologies étaient intriquées.

Au point de vue vasculaire, la malade présentait :

- une petite fistule artério-veineuse à la base du cou,

- mais surtout un volumineux anévrysme cirsoïde du cuir chevelu, apparu, semble-t-il, après la première grossesse.

L'anévrysme cirsoïde représente une forme localisée des communications artério-veineuses congénitales. L'origine congénitale est souvent évidente : il apparaît sur une malformation pré-existante : petit angiome, tache vasculaire. Parfois, la peau paraît indemne ; on évoque alors un traumatisme. Il est probable qu'il a simplement révélé une communication artério-veineuse latente. Dans notre observation, il semble que c'est la grossesse qui l'a révélé.

L'anévrysme cirsoïde au niveau du crâne est assez fréquent. FONTAINE, LE GAL, KIENY, faisant une revue de 25 anévrysmes cirsoïdes, en trouvent 7 au niveau du crâne. Ils insistent sur le rôle de

la puberté ou de la grossesse dans les circonstances favorisant l'apparition de celui-ci. On note une nette prédominance féminine.

L'association à une maladie de Basedow n'est pas notée. Toutefois, on peut supposer que la maladie de Basedow joue un rôle favorisant dans l'apparition de l'anévrysme cirsoïde. Elle ne fait que révéler une anomalie vasculaire préexistante.

On sait que le retentissement de l'hyperthyroïdie se manifeste au minimum par une hyperpulsatilité des vaisseaux ; celle-ci est :

- visible au niveau des artères du cou ;
- palpable au poignet, que l'on serre à pleine main ;
- mesurable par la tension artérielle différentielle qui est élargie.

Cette hyperpulsatilité pourrait jouer le rôle du traumatisme révélant l'anomalie préexistante.

°
° °

TROISIEME OBSERVATION

Madame BRA..., âgée de 69 ans, entre dans le service du Professeur BRICAIRE, pour :

- goitre d'apparition récente,
- tachyarythmie.

D'emblée, l'hyperthyroïdie semble évidente :

- . La malade a maigri récemment ;

- 100 ;
- . Il existe une tachycardie régulière à
- . Le goitre prédomine sur le lobe droit :
 - vasculaire,
 - avec un thrill à son niveau.
- . Par contre, il n'existe pas de signes oculaires.

Compte tenu du caractère vasculaire du goitre, on émet l'hypothèse d'une maladie de Basedow sans signe oculaire, plutôt que celle d'un adénome toxique.

En fait, l'examen plus attentif montre que la tuméfaction de la base du cou :

- très vasculaire, prédomine au niveau du lobe droit de la thyroïde ;
- n'est pas mobile à la déglutition.

De fait, il s'agit d'une tuméfaction vasculaire pure sans lésion thyroïdienne sous-jacente. Devant les signes thyroïdiens mixtes, l'hyperpulsatilité "du goitre" et en présence d'une insuffisance cardiaque globale, on évoque le diagnostic d'anévrysme de l'aorte.

Les examens complémentaires montrent :

- un cholestérol sanguin normal ;
- un réflexogramme achilléen à 340 ms (N = 260 à 390 ms) ;
- thyroxine totale plasmatique à 6,5 $\mu\text{g}/100 \text{ ml}$ (N = 5 à 7) ;

- la scintigraphie thyroïdienne (Service des Isotopes de l'Hôpital Cochin : Dr. LEGRAND) montre un volumineux nodule plongeant en arrière de la clavicule, amputant les deux tiers inférieurs du lobe droit. Cette image correspond à une compression extrinsèque du lobe droit de la thyroïde.

- La radiographie thoracique confirme l'anomalie cardio-vasculaire ; il existe un anévrysme touchant l'aorte ascendante et l'aorte descendante thoracique.

- L'angiographie isotopique : Dr. COMET (Cochin) :

- . Isotope Tc 99 M
- . Activité injectée : 15 mCi
- . Zone d'injection : jugulaire
- . Position : décubitus dorsal
- . Motif de l'examen : recherche d'anévrysme de l'aorte.

Cet examen confirme l'anévrysme aortique et met en évidence, dans un second temps, un anévrysme cervical au niveau de la carotide droite.

Chez cette malade diabétique âgée de 69 ans, porteuse de ces anomalies vasculaires, on retient l'étiologie athéromateuse, la sérologie syphilitique étant négative.

o o

COMMENTAIRE DE L'OBSERVATION N° 3

Cette observation pose le diagnostic différentiel d'une tuméfaction cervicale d'allure vasculaire.

Son association à des signes évoquant une hyperthyroïdie pouvait la faire passer pour un goitre vasculaire.

Mais le caractère essentiel manquait : son ascension à la déglutition. Il s'agissait d'un anévrysme artériel d'origine athéromateuse.

Parfois, l'erreur inverse est commise. ECOIFFIER a publié l'observation d'un malade qui avait subi, quelques années plus tôt, une thyroïdectomie partielle pour adénome. Ce malade présentait, au niveau de la base du cou, à droite, une tumeur battante et légèrement expansive. Le diagnostic d'anévrysme artériel était posé. L'angiographie thoracique ne retrouvait pas d'image directe d'anévrysme. Il s'agissait d'une tumeur thyroïdienne.

CONCLUSION

La thyroïde est une glande richement vascularisée.

Lors de ses dérèglements, elle donne naissance à une séméiologie vasculaire importante.

L'expression la plus connue en est le souffle continu à renforcement systolique et le thrill, observés dans la maladie de Basedow. Il existe, au sein de la thyroïde, une intense dilatation du lit capillaire qui crée l'équivalent de multiples fistules artério-veineuses par capillaires dilatés.

D'autres observations sont venues s'ajouter au goitre vasculaire de la maladie de Basedow. Il s'agit de goitres au sein desquels existent des fistules artério-veineuses congénitales dont l'expression clinique associe souffle et thrill. Il existe normalement dans la thyroïde des shunts situés sur les méga-artérioles, jouant un grand rôle dans les régimes circulatoires des territoires situés en aval. D'autre part, il existe des communications pathologiques entre des vaisseaux plus importants, dues à la persistance anormale de canaux embryonnaires. Ces fistules artério-veineuses congénitales entraînent de graves troubles du développement dans les territoires irrigués.

A la suite de thyroïdectomies, on observe dans de rares cas des fistules artério-veineuses qui sont les témoins de difficultés opératoires, notamment pour assurer l'hémostase.

Plus récemment, l'attention a été attirée sur la coexistence de goitre et d'anomalies vasculaires cervicales.

Pour l'une d'entre elles, il s'agissait d'une varice angiomateuse, résultat de la compression locale due au goitre.

Par contre, dans le second cas, il s'agissait d'une maladie de Basedow associée à un anévrysme cirsoïde du cou. La question est de savoir s'il existait un lien entre l'hyperthyroïdie et la malformation vasculaire. Autrement dit, s'il y avait des modifications vasculaires en rapport avec l'existence d'une hyperthyroïdie.

Il semble que l'association soit fortuite ; tout au plus, l'hyperthyroïdie, par les modifications hémodynamiques, a pu révéler l'anomalie vasculaire.

On sait que l'apparition d'un anévrysme est conditionnée par l'existence de deux facteurs :

- local, prédisposant aux lésions de la média ;

- mécanique, circulatoire, qui fait intervenir :

- une action directe du courant circulatoire sur une zone bien limitée de la paroi artérielle : théorie "du jet". La pression exercée dépend de la vitesse circulatoire qui est augmentée dans l'hyperthyroïdie ;

- une action indirecte, liée aux phénomènes de turbulence.

L'hyperthyroïdie peut donc révéler des anomalies vasculaires congénitales latentes.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Président
de l'Université René Descartes,

Jean FREZAL

Le Doyen
de la Faculté de Médecine
Cochin - Port-Royal,

F. DELBARRE

Le Président de la thèse,

H. BRICAIRE

B I B L I O G R A P H I E

- 1 - AMISTANI B.- Minute vascularization of the thyroid in various type of goiter.- Archivio italiano di Anatomica e Histologica Pathologica, 1950, 23, 365-375.
- 2 - ANDRE J.M.- Les dysplasies vasculaires systématisées.- L'Expansion, éditeur, 1973.
- 3 - BARANOWA A.P.- Thyroid veins under normal conditions and in various forms of goiter.- Vestn. Khir. Grekou 92 : 10-9.
- 4 - BEATTIE W.M., OLDHAM and ROSS - Superior thyroid A.V. aneurism.- The British Journal of Surgery, 1961, 48, 45.-457.
- 5 - BERETTA - ANGUISSOLA - Arterio dynamics of dysthyreosis.- Minerva Medica, 10 Dec. 1959, 50, 4196-4199.
- 6 - BEZZI E., ZANELLA - Arteriography of the thyroid vessels, original applications of transcuteaneous puncture of the subclavian artery in certain diseases of thyroid.- Bolletino della Società italiani di Biologica sperimentale, Jv. 56, 32, 428.
- 7 - BOBBIO, BEZZI - Angiographic aspects of diseases of the thyroid.- Chir. Ital. 1957, 9, 349.

- 8 - BORIES J., NATALI J.- Radiologic examination in head and neck localizations of A.V. fistulae and congenital aneurism.- J. Cardiovascular Surgery 8, 209-215, May-June 1967.
- 9 - CAMERINI - Vascular bruits of the neck in hyperfunctional thyroid diseases.- Minerva Medica 58, 460-5, Fév. 1965.
- 10 - CAPPS J.H. and al.- Visualization of thyroid tissue by contrast angiographic.- Radiology 81 : 619, Oct. 1963.
- 11 - CASTELLO - Study on the fine vascularization of the thyroid gland.- Min. ORL, July-August, 1955, 5 (4).
- 12 - CORMIER, BENHAMOU - Histoire naturelle des anévrysmes artériels et des fistules artérioveineuses.- Revue du Prat., 1966.
- 13 - COTT - Aneurism of thyroid artery.- Ann. ORL, Philadelphie, Saint-Louis, 1904, 13, 121.
- 14 - DAMASELLI - BREDA - Giant A.V. fistula in thyroid tumour inducing cardiac failure.- Inst. Radio Univ. Milan - British J. Radio. 1972, 45, 535.
- 15 - DEVAER - Aneurism of superior thyroid artery.- Intern. Clin. Philadelphie 1914, 24, 511.
- 16 - DJINDJIAN R., FAVRE, DEBRUN - Artériographie du corps thyroïde : ses applications diagnostiques.- Ann. Radio. 7 (1964), 693.
- 17 - DJINDJIAN - Artériographie du corps thyroïde.- Annales Endocrino. 1963, 24, 441-444.

- 18 - DOWNES, WILLIAM - A.V. aneurism of the superior thyroid artery and vein.- Ann. Surgery, 1914, 59, 789-790.
- 19 - DUMERY - Le souffle continu thyroïdien supérieur dans la maladie de Basedow.- Thèse Paris, 1931.
- 20 - ECOIFFIER J., BAUDEY - Exploration angiographique d'une tumeur thyroïdienne.- J. Radio. Electrique 42 : 208-212, 1961.
- 21 - FRENCH W.R., PATTON, ROBERT, AWISE - A.V. fistula of the superior thyroid artery and vein. - Ann. of Surgery, Philadelphie, Jul. 1959, 150, 1.
- 22 - GINLETTE - Vascular bruits in the neck.- Lancet 1, 885, 1963.
- 23 - GUINET - Etude histologique du corps thyroïde dans la maladie de Basedow.- Thèse Lyon, Vitte, 1943.
- 24 - GUINET P., POUSSET G., SOUSTELLE, DUQUESNEL, DELAYE, NEIDHART, GUILLAND, DECHAVANNE - Un cas de F.A.V. au cours d'un cancer thyroïdien.- Lyon Médical 1971, 226, 133-140.
- 25 - GUINET, POUSSET, DUQUESNEL, NEIDHART, V. TRAN MINH - Les fistules artério-veineuses dans les nodules thyroïdiens.- Revue Française Endocrino. Clinique 1972, 13, 3 (Mai-Juin).
- 26 - JOHNSON - The blood supply of the thyroid gland. The histology of the thyroid vessels. - Australian and New-Zealand Journal of Surgery, Mai 1955, 24-4 (303-309).
- 27 - KEMINGER K. et al.- Angiography of the inferior

thyroid artery.- Chirurg. 36 : 391, Sept. 1971.

- 28 - LERICHE - Douze cas d'anévrysme cirsoïde.-
Lyon Chir. 41, 6, 26 (1951).
- 29 - LERMAN, MEANS - Cardio-vascular symptomatology
in exophthalmic goiter.- Am. Heart Journal,
1932, 8, 55.
- 30 - LION-CAEN et DUMERY - Le souffle continu thy-
roïdien supérieur.- Presse Médicale 41,
1942, Déc. 1933.
- 31 - LIAN - L'auscultation du corps thyroïde dans
le diagnostic de la maladie de Basedow.-
Presse Médicale : 60, 489 (Avril 1952).
- 32 - LIAN - A physical sign in thyrotoxicosis.-
Lancet 2, 94, 1963.
- 33 - MORA - A.V. aneurism of left superior thyroid
artery and vein.- S.G.O. 1929, 48, 123-124.
- 34 - MOUCHET, MORIN, BLONDEAU - Deux cas de F.A.V.
du pédicule thyroïdien supérieur après thy-
roïdectomie.- Mém. Acad. Chir. 1967, 93,
181-185.
- 35 - NGUYEN-HUU, TRANSIDON, BUI NONG HUNG - Goitre
et F.A.V. intra-thyroïdiennes.- Presse Mé-
dicale, Novembre 1959, Tome 67, n° 55 (2070-
2072).
- 36 - NGUYEN-HUU HUNG, NGHIA BUU - Trois nouveaux
cas de F.A.V. intra-thyroïdiennes.- Presse
Médicale 1962, 70, 2409-2412.
- 37 - OSAKI - Vascularity of the thyroid in Graves

diseases.- Youage Acta Med. 16 : 1-4, Feb. 1972.

- 38 - PEYCELON R., DELORE, CHOLLAT, GROBERT - Une complication exceptionnelle des thyroïdectomies, l'A.A.V. du pédicule thyroïdien supérieur.- Lyon Chir. 1967, 63, 932-934.
- 39 - PUILACUS P.- Considérations physio-pathologiques sur les anévrysmes artério-veineux.- Semaine des Hôpitaux de Paris, 1951, 71, 2787.
- 40 - RANSOHOFF B.A.- Aneurism of thyroid vessels.- S.G.O. 1935, 61, 616-17.
- 41 - RANSOHOFF - Anévrysme A.V. de l'artère thyroïdienne supérieure.- S.G.O. 1935, 61, 616-617.
- 42 - RAVAUULT, MORNEX, ARON - L'auscultation cervicale dans l'hyperthyroïdie.- Montpellier Médical 64 : 99-108, Sept. 1963.
- 43 - RIVIERE - MOREAU - Angiographie du corps thyroïde.- R.F.E.M. 1966, 7, 19.
- 44 - SELDMAN and FREEDLANDER - A.V. aneurism of thyroid vessels.- Am. Journal Surgery 1932, 17, 99.
- 45 - SEROR, MENTOURI, AZOULAY, BOUDJELLAB - Anévrysme artério-veineux thyroïdien supérieur après thyroïdectomie.- Mém. Acad. Chir. (Paris), 93, 174-181, Février 1967.
- 46 - STRETTO - A physical sign in thyrotoxicosis.- Lancet 1, 1324. 1963.

- 47 - VILLAND - Bilan chimique et radio. des F.A.V.
cervico-thoraciques, faciales, céphaliques.-
Thèse Lyon, 1970.
- 48 - VITTE - 1943, Thèse Lyon.
- 49 - VOLLMAR - Anévrysme de l'artère thyroïdienne
après intervention sur le corps thyroïde.-
Der. Chir., Juin 1963, 34, n° 6, 280-282.
- 50 - WOLFF - Thèse, Strasbourg, 1959, n° 17.
-

NO 148